

Основные клинические синдромы болезней почек

- Нефритический синдром
Нефротический синдром (НС)
- Хроническая болезнь почек (ХБП) — синдром
- Острое повреждение почек (ОПП) — синдром
- Синдром канальцевых дисфункций
- Синдром инфекции мочевыводящих путей
- Синдром обструкции мочевыводящих путей

Нефритический синдром

- Острый нефритический синдром
- Быстропрогрессирующий нефритический синдром
- Хронический нефритический синдром
- Изолированный мочевоы синдром

Острый нефритический синдром

Острое начало заболевания у пациента без указаний в анамнезе

на какие-либо заболевания почек или изменения в анализах мочи,

характеризующееся внезапным (1-5 дн) появлением гематурии

(макро- или микро-) в сочетании с

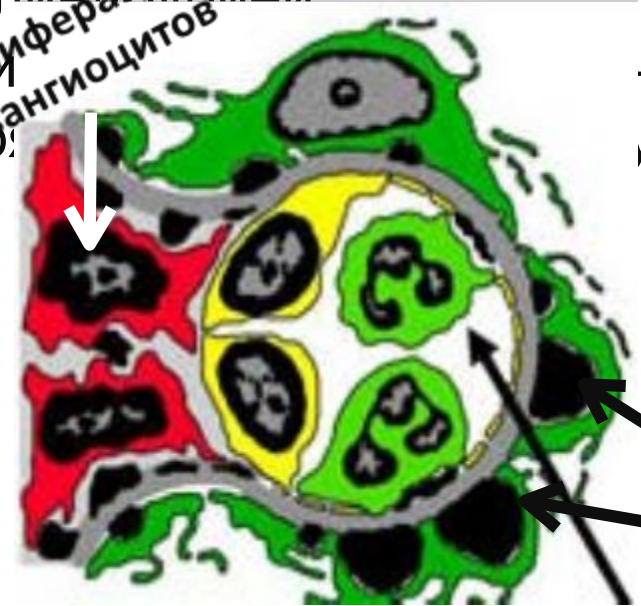
цилиндрия
и
пролиферация
мезангиоцитов

ПСГ
Н

ИПГН-
типа

чески
уется

Субэндотелиальные
депозиты



ИК в форме «горбов»

Интерпозиция мезангия

Нейтрофильные лейкоциты

Клинико-морфологическая характеристика

- **Диффузные фронтальные (индурная пиларная) ГН**
 - Постинфекционный ГН **V**
 - СКВ
- Мембранопрролиферативный ГН I/III типа
 - Интраинфекционный ГН **V**
 - Парапротеинемический
 - Криоглобулинемический **V**
 - Паранеопластический
- С 3-гломерулопатии
 - Врожденные и приобретенные дисфункции альтернативной системы активации комплемента
- IgA-нефропатия
 - Болезнь Берже
 - Васкулит Шенлейна-Геноха
 - Цирроз печени

Инфекционные гломерулонефриты

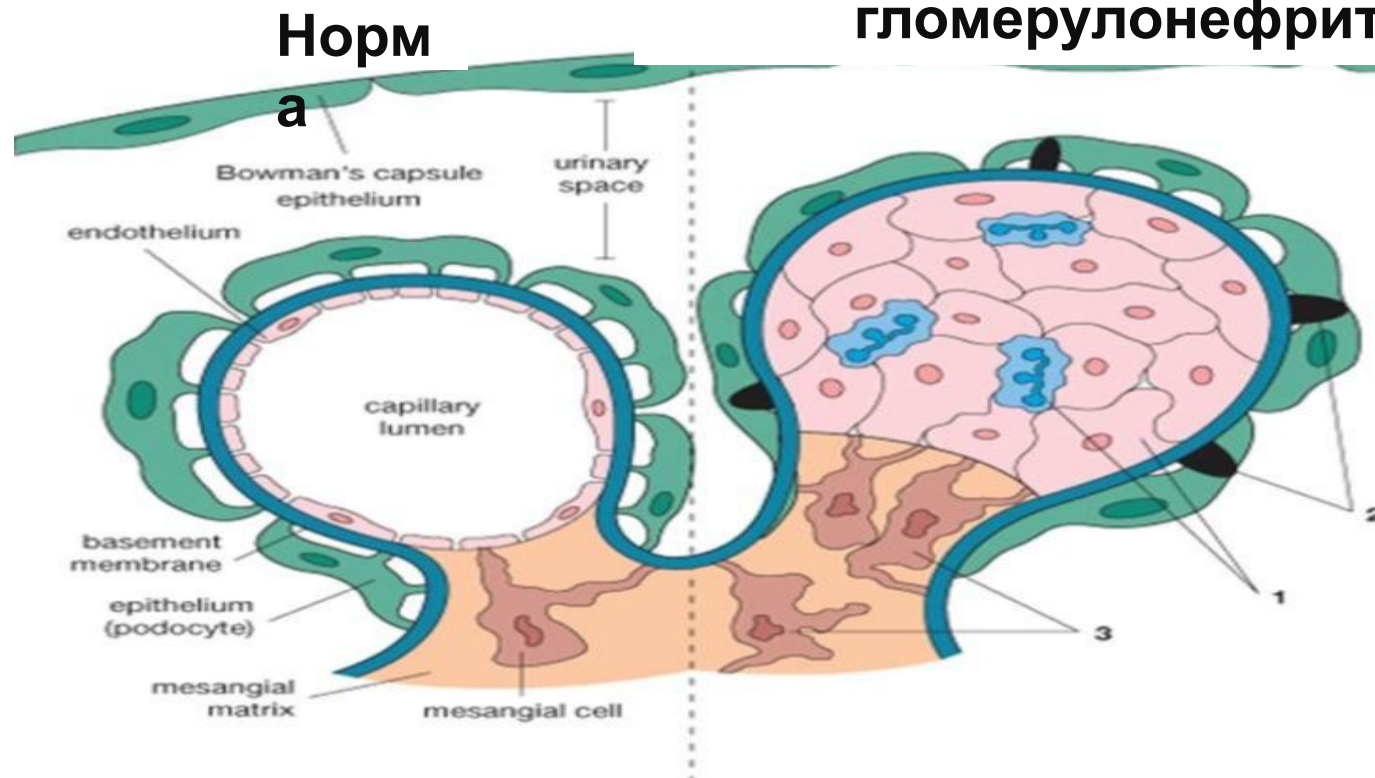
■ Постинфекционные

е

■ Интраинфекционные

а

(Острый) диффузный пролиферативный
гломерулонефрит (ПСГН)



Постинфекционный гломерулонефрит

- Начинается, как правило, через некоторое время после купирования инфекции (дни, недели)
- Причина: неполностью выведенные из организма ИК (с инфекционным Аг),
 - механизм: первичная имплантация Аг (ИК in situ) или циркулирующие иммунные комплексы
 - Антиинфекционные средства неэффективны в лечении ГН
- В тяжелых случаях оправданы ГК и иммуносупрессанты
- Клинические примеры:
 - ПСГН
 - Пневмония, гастроэнтерит (Str.pneumon., Klebsiella, Mycoplasma)
- Морфология: ДПГН, реже МБПГН I-III

Клинические проявления постстрептококкового гломерулонефрита у детей и пожилых лиц

	Дети	Пожилые
Гематурия	(%) 100	(%) 100
Протеинурия	80	92
Отёки	90	75
Гипертензия	60-80	80-86
Олигурия	10-50	58
Одышка/сердечная недостаточность	<5	43
Нефротическая протеинурия	<4	20
Азотемия	25-40	70-83
Ранняя смертность	<0,1	25

Эпидемиология ПСГН: 0,3 на 100 тыс.

по R. Rodriguez-Iturbe, 2004

Интраинфекционный гломерулонефрит

- Возникает через несколько недель на фоне текущей инфекции
- Причина: генерация Аг персистирующей инфекцией
- Механизм: как правило, циркулирующие ИК
- Эффективны антиинфекционные средства в отношении течения ГН
- ГК и иммуносупрессанты оправданы лишь в эксклюзивных случаях
- Клинические примеры:
 - Стопа диабетика (инфицированные язвы)
 - Бактериальный эндокардит
 - Остеомиелит
 - Абсцессы внутренних органов
- Морфология — ДПГН, Мезангиопролиферативный с IgA, МБПГН I или III т.
«IgA-доминантный острый пролиферативный ГН»

Бактериальные инфекции, приводящие к развитию ДЛГН или МПГН-I, или III типа, клинически протекающих в форме

Заболеван	Инфект-агент
Фаринги Импетиг Инфицированная чесотка	Str. гемолитический группы β - А
Пневмония	S t r. pneumoniae
Остеомиелит	Str., S. aureus
Бактериальный ■ острый ■ подострый эндокардит	S. aureus S t r. viridans, mitis, mutans, haemolyticus S. albus, epidermidis Enterococcus Gonococcus Ps. aeruginosa
Инфицированный вентрикуло-атриальный шунт	S. albus, epidermidis, aureus Diphtheroides Serratia Ps. aeruginosa
Висцеральные абсцессы	S. aureus Ps. aeruginosa E. coli Pr. mirabilis
Тиф, паратиф	S. typhi, S. paratyphi A, C

Тактика врача-терапевта при остром нефритическом синдроме

Диагностическая

- Оценить клинические симптомы и их динамику
 - Нефритические отеки
 - Макрогематурия
 - Гипертензия
 - Олигурия
 - Одышка
- Оценить данные анамнеза
 - Социальный статус
 - Очаги стрептококковой инфекции
 - Другие очаги инфекции
- Общий анализ мочи
 - Микрогематурия (L-урия)
 - Цилиндрурия
 - Сохранный у.в.
 - Протеинурия
- Биохимические исследования крови
 - Креатинин, мочевины
 - \downarrow рСКФ на 50% и более
- УЗИ почек
 - Нормального или увеличенного размера
 - Симметрично
 - Почки

Терапевтическая и организационная

- Оптимизация гипотензивной терапии
 - и-АПФ
 - АГ¹
 - Блокаторы Са⁺⁺ каналов
 - Блокаторы
- Мочегонная терапия
 - Петлевые
 - Фуросемид
- Антибактериальная терапия при наличии признаков инфекции (амоксциллин, азитромицин)
- Срочная госпитализация

Диагноз направления: Острый нефритический синдром

Тактика врача-нефролога в нефритическом синдроме

Диагностическая

я

- Лабораторная и микробиологическая диагностика

инфекции стрептококковой

- Посевы из очагов

- Титр АСЛ-О

- Антигены нефритогенных штаммов стрептококка

а

50

- Клинико-лабораторно-инструментальная диагностика

вторичных форм

- Бактериальный эндокардит

■ Системные заболевания

- Нефритический синдром

- Нефритический синдром

- Нефритический синдром

Терапевтическая

ая

- Симптоматическая терапия

- Нефропротективная

я

- Антибактериальная

- Иммуносупрессивная

терапия в соответствии с основной патологией

й

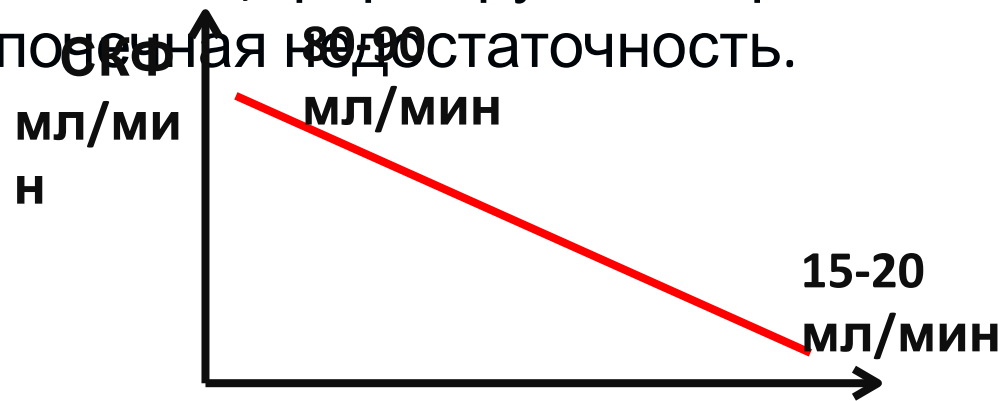
й

Быстропрогрессирующая нефритический синдром

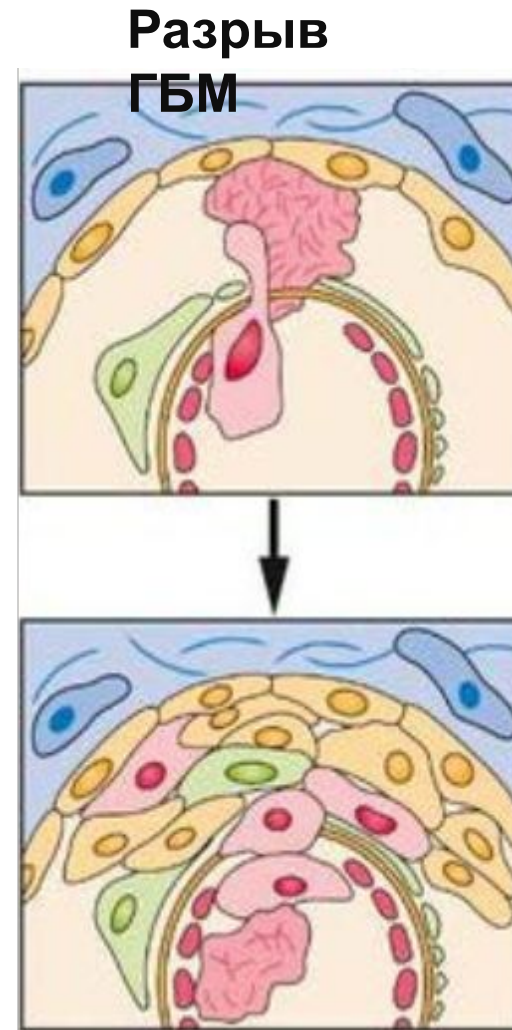
Относительно острое начало заболевания (1-2 нед) с появления основных почечных

циркуляция, прогрессирующая, злокачественный — не являются

что обусловливает олиурию и нарастание азотемии. В течение 1-2 месяцев (без лечения) формируется терминальная почечная недостаточность.



6-8 недель при Анти-ГБМ-ГН



Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

1

Клинические симптомы

- Олигурия
- Отеки
- Артериальная гипертензия
- Симптомы уремии
- Симптомы системных заболеваний (кожа, легкие, ЖКТ)
- Симптомы инфекции

Лабораторные симптомы

Моча

СКФ

Кровь

- микрогематурия
- цилиндрурия
- протеинурия

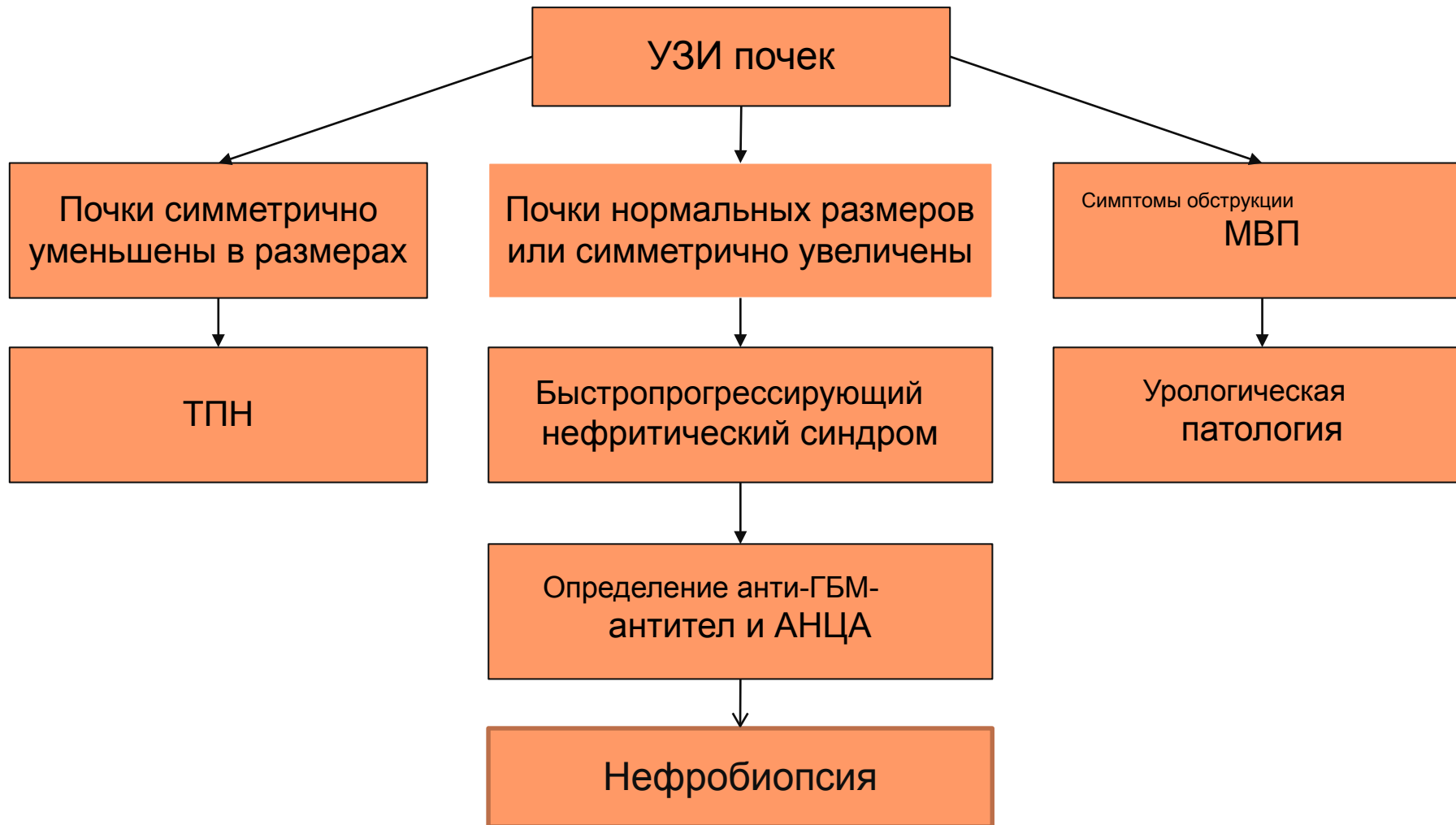
- ↓ СКФ 2-3
мл/мин/день

- ↑ креатинина
- ↑ мочевины
- анемия
- ↑ СОЭ

УЗИ почек

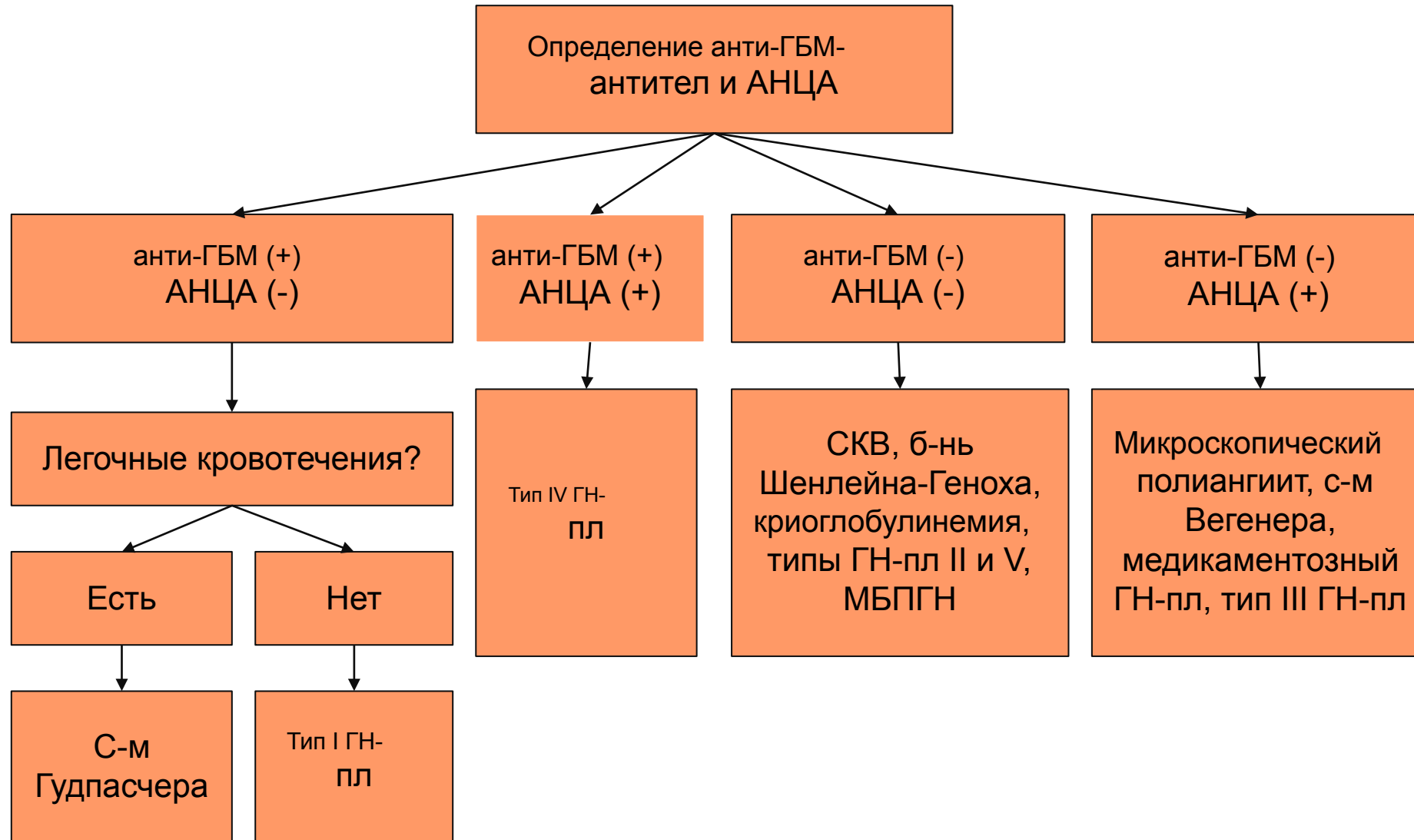
Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

2



Алгоритм дифференциальной диагностики быстро прогрессирующего нефритического синдрома

3



Тактика врача-терапевта при БПНС

Диагностическая

■ Клиническая диагностика

- Пальпируемая пульсация
- Кровохарканье
- Лихорадка
- Артралгии и миалгии
- Макрогематурия
- Олигурия
- Мононевриты

■ Лабораторная диагностика

- Нефритический мочевои осадок
- ↑ Крп мочевины
- ↓ рСКФ более чем на 50%

■ Инструментальная

- Инструментальной диагностики размеров почек или симметрично увеличенные почки
- Инфильтративные изменения при Rg-графии

Терапевтическая

■ Антигипотензивная

терапия

■ Мочегонные

■ Срочная госпитализация в нефрологическое отделение

■ Диагноз направления:

Быстро прогрессирующий нефритический синдром (легочное кровотечение?)

В случаях достоверности клинической картины:

- Системный васкулит с поражением мелких сосудов
- Синдром Гудпасчера

Тактика врача-нефролога при БПНС

Диагностическая

ая

- Верификация БПНС
- Межсиндромная диагностика (ОНС, ОПП другой этиологии)
- Исключение инфекции как причины БПНС
- Серологические маркеры: анти-ГМ-антитела, АНФ, анти-ДНК; АНЦА
- Срочная биопсия

■ Срочная иммунофлюоресценция

Терапевтическая

ая

- Плазмаферез (?)
- Пульс-глюкокортикоидам и терапия
- Индукционная иммуносупрессивная терапия
- Гемодиализ

Основные принципы терапии полуниями

- Ранняя терапия с учетом иммунопатологического

типа

- Эмпирическая пульс-терапия
метилпреднизолоном

до получения ответов серологии

- Нефробиопсия важна для прогноза, серология важна для
диагноза

- Алкилирующие цитостатики необходимы при АНЦА-ассоциированных
ангиитах

- При анти-ГБМ-нефрите необходимо начинать с
плазмообмена

- Отдаленный прогноз зависит от тяжести поражения до начала лечения

(а,

следовательно, от времени начала терапии) и от степени

«системности»

поражения

Хронический нефритический

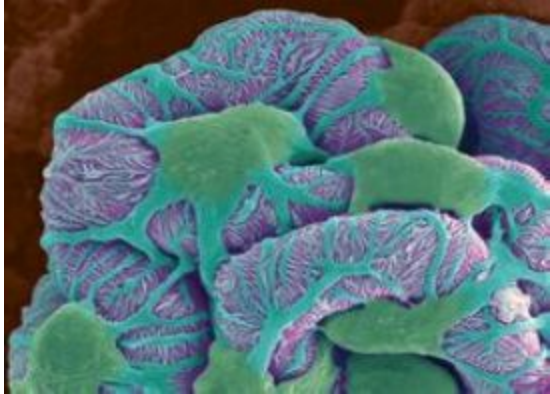
синдром

- Мочевой синдром: протеинурия (обычно не выше 2 г/сут), эритроцитурия, цилиндрурия
- Артериальная гипертензия
- Снижение СКФ (ХБП)
- Может быть исходом любой морфологической формы ГН, подвергшейся успешной терапии в прошлом
- Часто является проявлением IgA-нефропатии (б-нь Берже: характерны приступы синфарингитической макрогематурии в анамнезе)
- Может отмечаться при сопутствующей сердечно-сосудистой патологии: артериальная гипертензия, сердечная недостаточность, атеросклероз почечных артерий, сахарный диабет типа 2
- Врождённая патология: аутосомно-доминантный поликистоз почек, аутосомно-

Изолированный мочево́й синдром

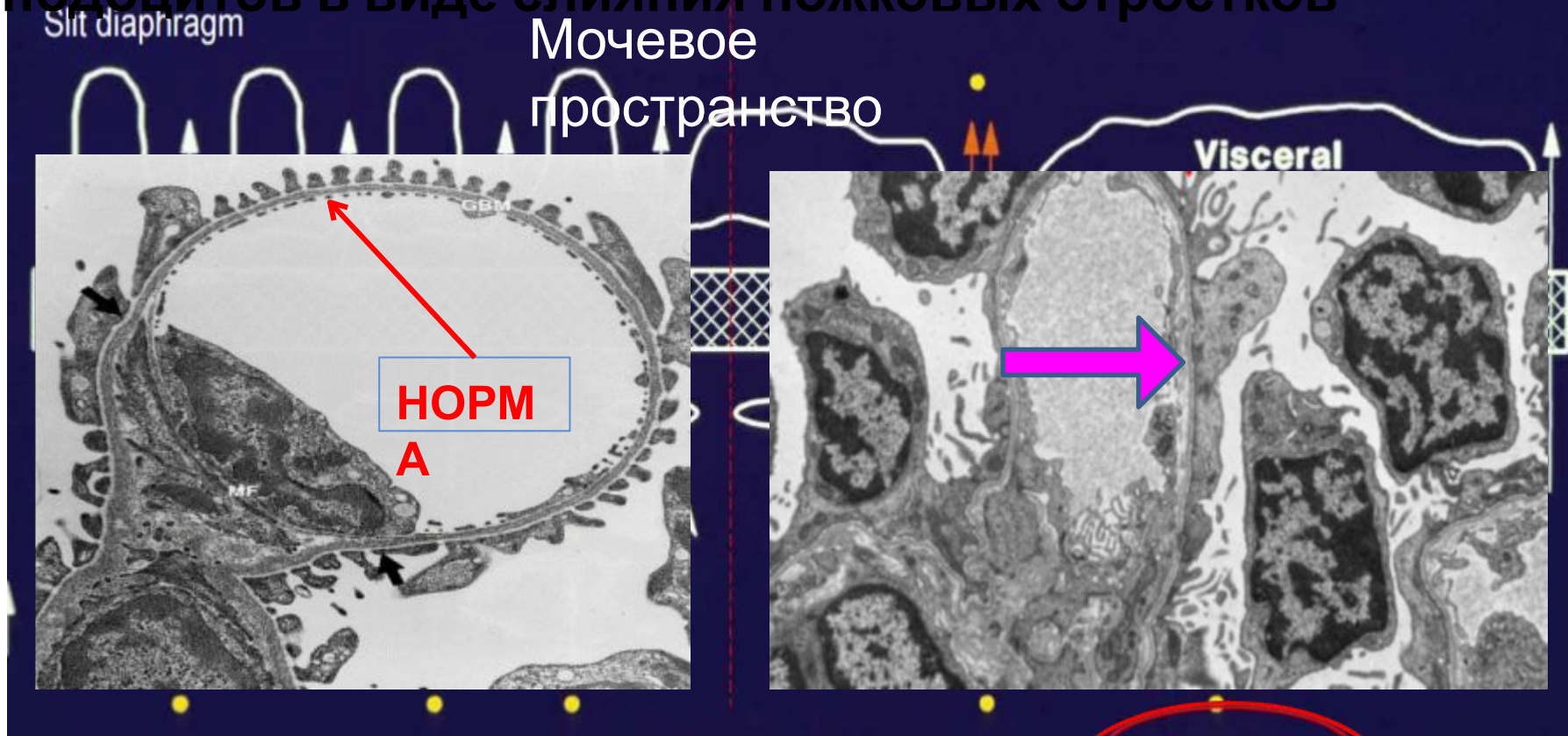
- Нормотензия, отсутствие отёков
- Минимально выраженная протеинурия (СПБ <2 г/сут), микрогематурия, цилиндрурия
- Нормальная или умеренно сниженная СКФ (ХБП 1-2 ст)
- Патология почек: IgA-нефропатия, хронический ТИН, врождённая патология:
 - болезнь тонкой базальной мембраны (микрогематурия при минимальной протеинурии и отсутствии данных за урологическую патологию. Необходима нефробиопсия с ультраструктурным анализом нефробиоптата), тубулопатии
- Во всех случаях проводится детальный дифференциальный диагноз

Нефротический



Нефротический синдром — это структурная аномалия

подоцитов в виде слияния ножковых отростков



Нефротический синдром:

Протеинурия — 3,5 г/сут

(«нефротическая»)

Гипоальбуминемия — <30 г/л

Гиперлипидемия — Холестерин — > 7

ммоль/л

Альбу
и
н

Нефротический, нефритический синдромы и отеки



Осложнения нефротического синдрома

..Тромбоэмболизм:

- Тромбоз глубоких вен н/конечностей и тромбоз v.renalis (исторический контроль: 8% и 25% соответственно; в наши дни 1,5% и 0,5% соответственно, чаще у пожилых с мембранозной нефропатией и НС (Kodner C. 2016; Kayali F et al. 2008): острая боль в боку, макрогематурия, тромбоцитопения, ТЭЛА

..Инфекции:

- Целлюлит
- Пневмония
- Перитонит (чаще у детей)
- Вирусные инфекции

..ОПП

..Гиперлипидемия: прогрессирование атеросклероза

Причины ОПП при

НС

..Преренальное ОПП («нефротический криз») гиповолемия (Острый ишемический тубулярный некроз)
= НПВП+иАПФ+АТ

16
..Ренальное

ОПП Гломерулярное

ОПП ..Трансформация гломерулопатии (МН →

- ГНП) тубуло-интерстициальное

ОПП ..Инtrarенальный отёк

(«нефросарка»)

..ОТИН (медикаменты, в том числе

диуретики!)

..Постренальное

ОПП Тромбоз почечной

вены

Лечение

отёков

Слабой

• Ограничени NaCl в диете (3-4 г/сут)

- Фуросемид 40-80 мг/день в 2 приёма (при СКФ < 70 мл/мин)
- Сидрохлортиазид 12,5-50 мг/день (при СКФ > 70 мл/мин)

Средней выраженности

- Ограничени NaCl в диете (3-4 г/сут)
- Фуросемид 160-180 мг/день в два приема
- или
- Буметанид 1-2 мг/день или Торасемид 40-160 мг/сут

Выраженные отеки

- Фуросемид в/в 160-480 мг/сут+ per ost 5-20 мг/сут
- или + амилорид per os 2,5 мг
- Фуросемид в/в 160-480 мг/сут+ перост 5-20 мг/сут
- или + метолазон 2,5 мг/сут

Рефрактерные отёки

- Фуросемид в/в инфузией 20 мг/час или
- Буметанид 1 мг/час или
- Р-р альбумина 25-50 мг + 120-240 мг фуросемида
- или
- Продолжительная вено-венозная ультрафильтрация

**Ваптаны ?
Толваптан
(самска) 30**

МГ

Тактика врача-терапевта при НС

Диагностическая

- Оценить клинические симптомы и их динамику
 - Отёки (дифференциальная диагностика)
 - Артериальная гипертензия
 - Одышка (гидроторакс)
 - Асцит
- Общий анализ мочи
 - Протеинурия
 - Пустой осадок
 - Суточная протеинурия
- Биохимические исследования крови
 - Общий бнлок
 - Альбумин
 - Креатинин
 - Мочевина
 - Г л ю к о з а
- Rg грудной клетки

Терапевтическая

Иа организационная

- Антипротеинурическая терапия
 - иАПФ или АТ-1
- Диуретическая терапия
- Срочная госпитализация в специализированное отделение
 - Диагноз направления: Нефротический синдром

Тактика врача-нефролога при НС

Диагностическ

ая

- Исключение вторичных причин

НС

•

Нефробиопсия

Терапевтическ

ая

- Симптоматическая

терапия

- Гипотензивная

•

Антипротеинурическая

- Антикоагулянтная

- Дегидратационная

- Гиполипидемическая

- Патогенетическая терапия основной патологии

Основные клинические синдромы болезней

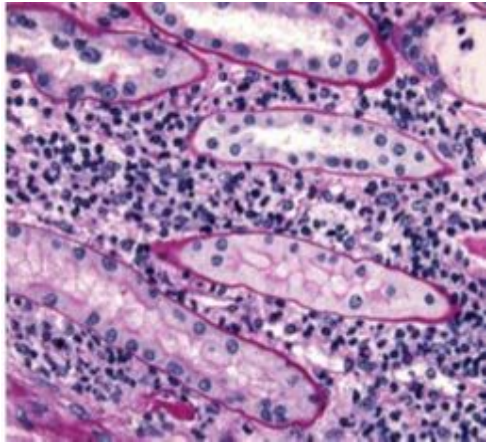
почек

- **Нефритический синдром**
 - **острый нефритический синдром (ОНС)**
 - **быстро прогрессирующий нефритический синдром (БПНС)**
 - **хронический нефритический синдром (ХНС)**
- **изолированный мочевого синдром («бессимптомная» протеинурия и/или гематурия) (ИМС)**
- **Нефротический синдром (НС)**
- ***Хроническая болезнь почек (ХБП) - синдром***
- ***Острое повреждение почек (ОПП) - синдром***
- **Синдром канальцевых дисфункций, или ТИС(тубулоинтерстициальный синдром)**
- **Синдром инфекции мочевыводящих путей**
- **Синдром обструкции мочевыводящих путей**

Тубулоинтерстициальный синдром

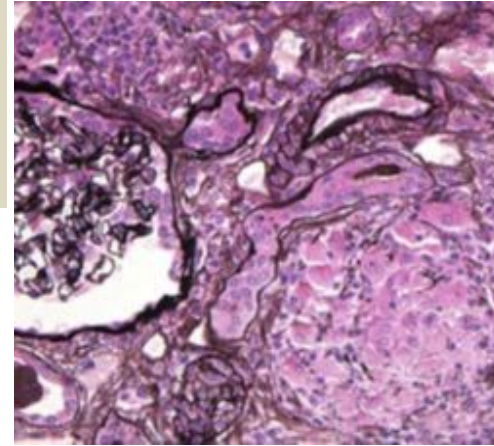
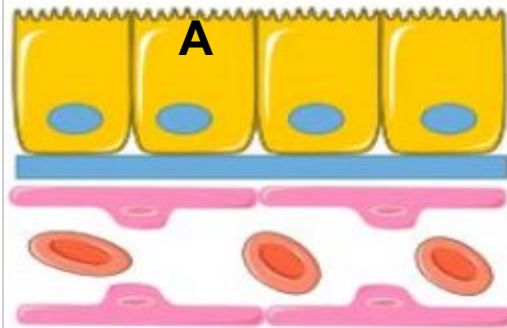


- ТИС — предиктор СНИЖЕНИЯ СКФ и прогрессирования ХБП
- Канальцы составляют 95% почечной массы
- Отвечают за метаболизм почечной ткани и организма
- обеспечивает эндокринную функцию
- Канальцы обеспечивают контроль электролитного и водного обменов, КОС



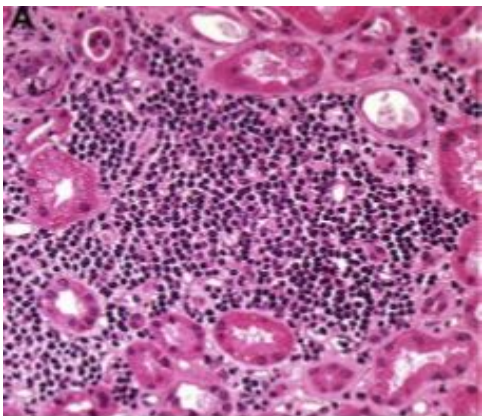
Острый
ТИН

Тубулоинтерстициальное
повреждение:
острое и
хроническое

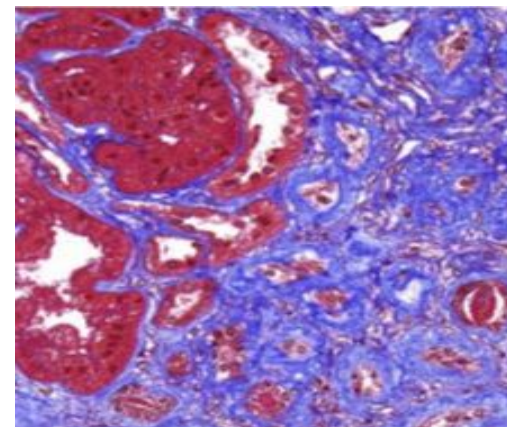
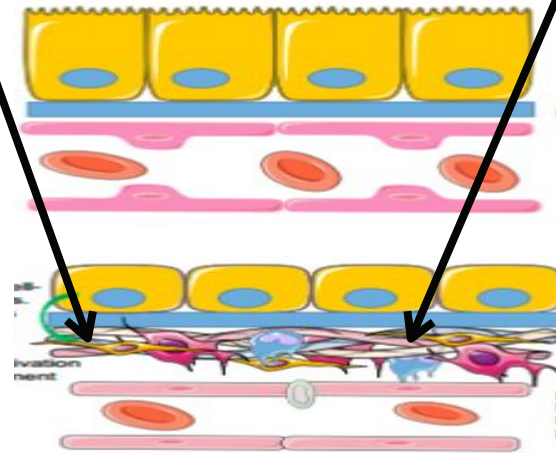


Саркоидоз

Инфильтрация и фиброзирование
интерстиция



В-кл
Лимфома



ХБП
неизвестной
этиологии

Синдром канальцевых

Место повреждения	Тубулярная дисфункция	Клинико-лабораторные СИМПТОМЫ
Проксимальный каналец	Снижение реабсорбции Na^+ Глюкозурия, Ca^{2+} , уратов, $\text{P}_4\text{O}_{10}^{3-}$ гипофосфатемия, от	гипоурикемия, аминоацидурия, щелочная моча, ацидемия (проксимальный канальцевый почечный ацидоз),
Дистальный каналец	Снижение секреции: H^+ Na^+ , увеличение реабсорбции Na^+	гиперкалиемия, щелочная ацидемия, гипонатриемия моча, (дистальный
Мозговое вещество сосочки	Снижение реабсорбции Na^+ , снижение концентрационной способности почек	тубулярный полиурия, ацидоз) гипонатриемия, потер Na^+ мочой я

Этиологическая структура острого тубулоинтерстициального

Медикаменты

<p>Антибиотик и</p>	<p>Антибиотики: ампициллин, цефалоспорины, кларитромицин, метициллин, пенициллин, рифампицин, сульфаниламиды,</p>
<p>Препараты других групп</p>	<p>ванкомицин Блокаторы протонной помпы, аллопуринол, ацикловир, НПВП</p>
<p>Бактерии</p>	<p>Brucella, Campylobacter, Escherichia coli, Legionella, Salmonella Yersinia, Mycobacteria tuberculosis и др.</p>
<p>и Вирусы</p>	<p>Вирусы: цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, хантавирус и др.</p>
<p>и Идиопатический</p>	<p>Вызванный аутоантителами к антигенам тубулярной базальной (5–10%) мембраны, ТИНУ-синдром (синдром тубулоинтерстициального</p>
<p>Ассоциированные с системными болезнями</p>	<p>нефрита и увеита); IgG4-ассоциированный ТИН; Саркоидоз, синдром Шегрена, системная красная волчанка, РА</p>
<p>(10–15%)</p>	

Симптоматика тубуло-интерстициального нефрита

Симптом	
Клинические	Лабораторные
Лихорадка при ОТИН	↓СКФ
Сыпь (чаще при остром медикаментозном ТИН)	Эозинофилия
Артериальное давление чаще в норме, но может быть умеренно повышено	«Стерильная» пиурия (эозинофилурия)
Боль в боку при ОТИН	Гематурия
ЖКТ-симптомы при ОТИН	Протеинурия (<1г/24часа)
Симптомы дизэлектrolитемии, полиурия, никтурия при ХТИН	Цилиндрурия (эритроцитарные, зернистые)
Отёки	ИМС
Олиго/анурия при ОТИН	

Клиническая диагностика болезней почек

Основные клинические синдромы болезней почек

- Нефритический синдром
- Нефротический синдром (НС)
- Хроническая болезнь почек (ХБП)
- Острое повреждение почек (ОПП)
- Синдром канальцевых дисфункций
- Синдром инфекции мочевыводящих путей
- Синдром обструкции мочевыводящих путей

Основные клинические синдромы вторичных нефропатий

- Кожно-почечный синдром
- Легочно-почечный синдром
- Синдром тромботической микроангиопатии
- Кардиоренальные синдромы 1-5 типов
- Гепаторенальный синдром
- Антифосфолипидный синдром
- Синдром атероэмболии
- Синдром интратенальной канальцевой обструкции